Ueber angeborene beiderseitige Pleuroplegie (Abducens-) und Facialislähmung.

Von

Dr. A. SCHAPRINGER,

NEW YORK.

Aus der New Yorker „Medicinischen Monatsschrift“, December, 1889.

Ueber angeborene beiderseitige Pleuroplegie (Abducens-) und Facialislähmung. *)

Von

Dr. A. Schapringer,

New York.

Beckie F...., ein 8jähriges Mädchen, wurde am 11. October 1889 von ihrer 14jährigen Schwester wegen Hustens, der besonders des Nachts quälend war, und ausgiebigen schleimig-eitrigen Auswurfs nach dem *Eastern Dispensary* in hiesiger Stadt gebracht. Sie wurde da in die Kinderabtheilung gewiesen, verirrte sich jedoch zufällig in den Warteraum meiner eigenen, der Augenabtheilung. So kam es, dass sie mir zuerst unter die Hände gerieth, wobei mir der eigenthümliche Ausdruck ihres Gesichtes sofort auffiel und mich zu einer genauern Untersuchung aufforderte, deren Ergebnisse hier mitgetheilt werden sollen. Herr Dr. H. Koplik, der Vorstand der Kinderabtheilung im genannten Dispensary, hat mir den Fall auf meinen Wunsch mit collegialer Liebenswürdigkeit überlassen, wofür ich ihm hier nochmals meinen besten Dank ausspreche.



Die Erkrankung des Respirationstractes, wegen welcher die kleine Patientin eigentlich ärztliche Hülfe in Anspruch nahm, stand mit dem hier zu schildernden, höchst merkwürdigen Befunde in so geringem Zusammenhange, dass ich von ihr hier ganz absehen und sie mit keinem Worte ferner erwähnen werde.

Das Mädchen ist von seinem Alter entsprechender Grösse, das Fettpolster nur wenig entwickelt. Es spricht englisch und deutsch, und der Grad seiner Intelligenz lässt nichts zu wünschen übrig. Das Kind ist jedoch widriger Familienverhältnisse halber noch nicht zum Schulbesuche gekommen und hat demgemäss auch noch nicht lesen gelernt. Auf der Strasse strauchelt und fällt Patientin verhältnissmässig häufig hin, doch erklärt sie ausdrücklich, dass dies in Folge einer Schwäche ihrer Beine geschehe und nicht etwa desshalb, weil sie entgegenstehende

*) Krankenvorstellung in der „Wissenschaftlichen Zusammenkunft Deutscher Aerzte von New York“ vom 25. October 1889, und in der Sitzung der "New York Neurological Society" vom 3. December 1889.

Hindernisse nicht rechtzeitig bemerkte. Die Glabella ist vorgewölbt, sonst sind am knöchernen Schädel keine Abweichungen auffällig. Genaue Messungen sind nicht ausgeführt worden. Der Kopf wird gewöhnlich steif gerade gehalten.

Der Ausdruck des blassen Gesichtes ist ein starrer, maskenartiger, die Nasolabialfalte fehlt beiderseits. Es entstehen weder beim Lachen, noch beim Weinen auch nur die mindesten Falten und es ist mir selbst bei einer bestimmten Gelegenheit widerfahren, als sie plötzlich gewisse eigenthümliche, unarticulirte Laute hervorstiess, dass ich sie besorgt fragte, warum sie denn weine, worauf mich die ältere Schwester aufklärte, dass die Kleine lache, und nicht weine. Die Lippen können nicht geschlossen werden und Patientin substituirt desshalb beim Sprechen Lingual- für Labialconsonanten; sie sagt z. B. „Tata“ statt „Papa“, „Nana“ statt „Mama“. Es geschieht aber diese Substitution in einer so unauffälligen Weise, dass man beim gewöhnlichen Gespräch kaum etwas davon merkt, wenn man seine Aufmerksamkeit nicht besonders auf diesen Punkt richtet. Die Muskeln, welche den rechten Mundwinkel nach aussen und nach unten ziehen, sind die einzigen mimischen Muskeln, deren Thätigkeit erhalten ist. Beim Sprechen ist die Verziehung dieses Mundwinkels nach aussen und unten ganz besonders auffällig, doch ist dieselbe auch im Zustande der Ruhe immer bestimmt angedeutet.

Die Stirne kann weder in verticale noch in horizontale Falten gelegt werden. Die Höhe der offenen Lidspalte ist normal; gewöhnlich sind beide Augen gleich weit geöffnet, manchmal jedoch hängt das eine obere Lid der einen, und zwar bald das der rechten und bald das der linken Seite, ein wenig mehr herab. Ueber Aufforderung können beide Lidspalten *ad maximum* erweitert werden (Intactheit des Levator palpebrae superioris beiderseits). Ein vollkommener Schluss der Augenlider ist nicht möglich, doch nähern sich die Lidränder bei den betreffenden Versuchen bis auf eine ganz geringe Entfernung und diesem Verhalten der Lider ist es offenbar zuzuschreiben, dass die Augen vollkommen reizfrei geblieben sind. Es besteht beiderseits ausgesprochener *Epicanthus*, unter welcher Bezeichnung man seit v. Ammon eine abnorme, halbmondförmige Hautfalte versteht, welche den innern Augenwinkel bedeckt. Die Carunkel und die Plica semilunaris ist beiderseits nur dürftig ausgebildet und man kann diese Gebilde gar nicht sehen, wenn man das Gesicht gerade von vorne betrachtet, sondern nur, wenn man etwas von der Seite her gegen den medialen Augenwinkel zu hinblickt.

Hautfalte des ob. Lids beiderseits gut ausgeprägt.

Beim gewöhnlichen Blick geradeaus stehen die Augen entweder parallel, oder aber, was häufiger der Fall ist, es weicht das rechte etwas nach oben und eine Spur nach aussen von der Mittelstellung ab.*) Bei späteren Vorstellungen fand sich gelegentlich, dass nicht das rechte, sondern das linke Auge etwas nach oben abwich. Dabei wurde der Kopf gegen die linke Schulter geneigt. Die Höhenab-

*) In der Abbildung tritt die Höhenablenkung des rechten Auges übertrieben stark hervor.

weichung ist also, im Gegensatze zu den in der Folge zu beschreibenden constanten Beweglichkeitsanomalien, eine unbeständige Erscheinung, welche, wenn vorhanden, abwechselnd das eine und das andere Auge, und zwar im gleichen Sinne betrifft. Es soll hier gleich vorweg bemerkt werden, dass der etwa vorhandene Höhenunterschied sich jedesmal ausgleicht, wenn das Fixationsobject nahe zur Antlitzfläche gebracht wird. [Raddrehung ist dabei nicht zu constatiren] Hält man einen Gegenstand in der Medianebene einige Fuss vor dem Kopfe der Pat. und fordert man sie auf, denselben zu fixiren, so thut sie es anstandslos. Sie folgt auch dem Gegenstande mit beiden Augen, wenn man denselben in der Medianebene hebt oder senkt, ebenso behält sie ihn binoculär fixirt, wenn er der Medianebene entlang ihr genähert wird, ja sie kann die binoculäre Fixation eines ihr dicht vor der Nase gehaltenen Fingers viel länger ohne Beschwerde ausführen, als dies unter normalen Verhältnissen möglich ist.

Hiermit sind aber auch alle Bewegungen, welche die Augäpfel ausführen können, erschöpft. Es sind dies also die Aufwärtsrollung, die Abwärtsrollung und die Convergenz. Bringt man das Gesichtsobject aus der Median- (Sagittal-) Ebene nach rechts oder links, so sagt das Kind, wenn es aufgefordert wird, dasselbe anzublicken, jedesmal: „Ich sehe es“, die Sehachsen bleiben aber starr in der Mittellage und folgen dem Objecte weder nach rechts noch nach links. Dieses Verhalten ändert sich auch nicht, wenn man abwechselnd das eine und das andere Auge mit der Hand verdeckt. Verdeckt man z. B. das rechte Auge und bringt man den Gegenstand aus der Mittellage nach links, so folgt ihm das unbedeckt gelassene linke Auge nicht (Ausfall der Wirkung des M. rectus externus), ebensowenig aber, wenn er nach rechts bewegt wird (Ausfall der Wirkung des M. rectus internus). Wir haben nun früher gesehen, dass die beiden Mm. recti interni sich willig contrahirten, wenn man an sie die Anforderung stellte, die Augen in Convergenzstellung für nahe Gegenstände zu bringen. Stellt man nun aber an einen derselben die Anforderung, sich mit M. rectus externus des andern Auges zu einer conjugirten Lateralwendung zu verbünden, so zeigt er sich störrig. Die beiden Mm. recti externi sind offenbar vollkommen gelähmt oder gar nicht vorhanden, da weder der rechte noch der linke Bulbus auf irgend welche Weise zum Abweichen temporalwärts von der Mittellinie veranlasst werden kann. Dagegen sind die innern geraden Augenmuskeln nur relativ gelähmt. Zum Convergenzgeschäft sind sie immer bereit, jedoch demjenigen Impulse gegenüber, welcher unter normalen Verhältnissen eine conjugirte Lateralwendung der Bulbi nach rechts oder nach links auslöst, verhalten sie sich vollkommen ablehnend. Will das Mädchen einen seitlich von der Mittellinie gelegenen Gegenstand anblicken, so dreht es, statt der Augen, immer den ganzen Kopf. Während gewöhnlich der Bereich des binoculären Blick- oder Fixationsfeldes (nicht zu verwechseln mit dem Gesichtsfelde) eine im geometrischen Sinne körperliche Ausdehnung mit drei Dimensionen besitzt, ist in dem vorliegenden Falle das binoculäre Blickfeld zu einer sagittal gestellten

Ebene zusammengeschrumpft, welche als solche nur zwei Dimensionen hat, eine verticale und eine sagittal-horizontale.

Mit dem Augenspiegel sieht man die Gefässe des Augenhintergrundes, und zwar besonders die Venen, etwas stärker wellenförmig geschlängelt verlaufen als gewöhnlich. Sonst erscheint im Spiegelbefunde nichts Bemerkenswerthes.

Während das linke Auge im Wesentlichen emmetropisch gebaut ist und nur einen geringen Grad von Astigmatismus zeigt, findet man im rechten Auge eine Myopie von etwa 3 D. Dies ist das Auge, welches, wie früher angegeben, beim Blick in die Ferne häufiger etwas nach oben und aussen abweicht. Die Sehschärfe erwies sich nach den angestellten Prüfungen als nicht vollkommen, jedoch nahezu, normal. Um mir das Wohlwollen des Kindes nicht zu verscherzen, habe ich die etwas ermüdenden Prüfungen der Sehschärfe eigentlich nicht strenge zu Ende geführt. Das Gesichtsfeld beiderseits ist uneingeschränkt.

Die Pupillen verhalten sich sowohl was Grösse, als auch was Beweglichkeit betrifft, vollkommen normal.

Bei der ohne Mydriaticum angestellten ophthalmoscopischen Untersuchung sind die Accommodationsanstrengungen der kleinen Patientin sehr störend, doch ist eben dieser Umstand ein Beweis für die intacte Wirksamkeit des Ciliarmuskels, welche Intactheit übrigens auch aus andern Umständen sicher erschlossen werden kann.

Es sei hier mit Rücksicht auf gewisse, von andern Beobachtern mitgetheilte, dem unsern analoge Fälle ausdrücklich erwähnt, dass kein Strabismus convergens besteht, auch keine Spur einer auf eine etwa stattgehabte Tenotomie oder Myotomie hindeutenden Narbe zu entdecken ist, ferner dass beim Blicke nach unten keine abnorme Convergenz der Augenachsen eintritt.

Die etwas welk aussehende Zunge weicht beim Vorstrecken um ein Geringes nach links von der Mittellinie ab. Die linke Hälfte der Zunge ist etwas schmäler als die rechte. Bewegungen werden wohl nach allen gewünschten Richtungen ausgeführt, aber nicht ganz mit der gehörigen Ergiebigkeit und Energie. Beim Essen ist die Kleine genöthigt, die Speisetheile mit dem Finger aus den Backen herauszuholen. Sie gibt an, dass sie harte Sachen, wie z. B. Brodkruste, nicht kauen kann. Wird ihr ein fester Gegenstand zwischen die Zahnreihen geschoben, so hält sie ihn über Aufforderung recht fest. Die seitliche Verschiebung des Unterkiefers kann sie nur nach rechts, nicht aber nach links ausführen (Unthätigkeit des rechten M. pterygoidens externus, vom Trigeminus innervirt). Es besteht Uvula bifida.

Das Kind machte mich von selbst auf einen sonderbaren Befund innerhalb seiner Mundhöhle aufmerksam, auf welchen zu untersuchen ich sonst gewiss nicht verfallen wäre. Jenes strangförmige Gebilde nämlich, welches man fühlt, wenn man den Finger längs der Umschlagsfalte der Wangenschleimhaut auf den obern Zahnfächerfortsatz von hinten nach vorn streichen lässt und welches einen von der Gegend der Fossa canina nach dem innern Mundwinkel derselben Seite gerichteten

Verlauf besitzt (das „seitliche Frenulum“ oder „Ligamentum caninum“ der Zahnärzte) ist bei unserem Mädchem auf der rechten Seite enorm stark ausgebildet, während es auf der linken nur normale Stärke besitzt. Ueber die Deutung dieses Befundes vermag ich vorläufig nichts auszusagen, da es mir bis jetzt noch an Gelegenheit zu anatomischen Studien über diesen Gegenstand gemangelt hat.

Kein Kribbeln in den Fingern. Keine epileptiformen Anfälle

Gehör, Geschmack und Geruch sind normal, ebenso die Sensibilität der Haut. Ich habe hier einzuschalten, dass ich mich bei der Untersuchung des Falles der neurologischen Controlle und Unterstützung des Herrn Dr. George W. Jacoby zu erfreuen hatte, dem ich hierfür zu Dank verpflichtet bin. Die electrische Untersuchung konnte wegen grosser Aengstlichkeit des Kindes nicht zu Ende geführt werden.

Die Endphalanx des linken Zeigefingers steht nicht in der Richtung der verlängerten Achse der beiden anderen Phalangen, sondern bildet mit derselben einen nach dem Mittelfinger zu offenen stumpfen Winkel von etwa 150°. Das betreffende Interphalangealgelenk zeigt normale Beweglichkeit und es sind auch sonst keine Spuren einer etwa hier abgelaufenen Entzündnng zu finden. Dass dieser Zeigefinger von Geburt an krumm war, wird auch von der Umgebung zugestanden.

Am Thorax ist vorne eine auffällige Missbildung zu sehen. Das Sternum ist tief eingesunken und bildet so gleichsam ein längliches, senkrecht verlaufendes Thal inmitten von zwei, durch die vorderen Rippentheile gebildeten, stark vorspringenden Wülsten. Herr Dr. Abraham Jacobi, der auf meine Bitte die Güte hatte, speciell die letztere Missbildung genauer zu untersuchen, charakterisirte dieselbe als einen leichtern Grad derjenigen Hemmungsbildung, welche, stärker ausgeprägt, das in der Literatur als „Trichterbrust“ bezeichnete Bild liefert.

Sonstige Stigmata, wie etwa schwimmhautähnliche Gebilde zwischen den Fingern oder Zehen, sind nicht vorhanden.

Die Eltern, aus Russland stammend, wo auch das Kind geboren ist, sind geschiedene Eheleute und wohnen in entfernten Orten, während das Kind mit seiner ältern Schwester in hiesiger Stadt bei seinem Oheim untergebracht ist. Die Eltern sind nicht blutsverwandt. Die schon Eingangs dieses Artikels erwähnte 14jährige Schwester ist körperlich wohlgebildet und sieht blühend aus. Ein vor dieser Schwester geborenes erstes Kind desselben Ehepaares ist im Alter von nur wenigen Monaten gestorben. Das uns hier beschäftigende Mädchen soll, nach Angabe der Verwandten, bei der Geburt, welche ohne instrumentellen Eingriff verlief, ausser dem früher beschriebenen krummen Zeigefinger, keinerlei Anomalien dargeboten haben und soll die Schiefheit des Mundes, in den Augen der Umgebung offenbar die wichtigste Entstellung, erst nach einem in früher Kindheit überstandenen Anfall von Convulsionen aufgetreten sein. Nach einer andern Version wäre eine, ebenfalls im frühesten Kindesalter erlittene Verletzung durch Fall auf den Kopf anzuschuldigen. Auf all diese Angaben ist offenbar gar kein Gewicht zu legen und es sind die beschriebenen Anomalien alle als angeboren zu betrachten.

Das Kind hat vor Jahren die „Pferdepocken“ überstanden, wofür auch einige kuhpockenähnliche Narben im Gesichte sprechen.

Das Interessanteste an dem Falle sind zweifelsohne die Nervenläsionen. Sie betreffen die motorische Partie des Trigeminus, den Hypoglossus, den Facialis, am vollständigsten aber diejenigen Nervenbahnen, welche den conjugirten Seitenwendungen des Blickes vorstehen. Ich möchte mich hier bloss mit der letztern Anomalie eingehender beschäftigen.

Es hat bisher an einer einfachen und prägnanten Bezeichnung desjenigen Ausfallssymptoms gefehlt, welches in der Lähmung der conjugirten Seitenwendung beider Augen nach rechts oder links, oder aber auch, wie in unserem Falle, nach beiden Seiten hin, besteht und wobei die Convergenzfähigkeit nicht beeinträchtigt ist. Ich schlage dafür den neuen Ausdruck „*Pleuroplegie*“ vor, von *Pleuron* „die Seite.“ Das Wort ist ähnlich gebildet wie „Pleurothotonus“, womit bekanntlich ein Krampf des Rumpfes nach der Seite hin bezeichnet wird, wie er gelegentlich bei Tetanus zu beobachten ist. Die Gründe, welche die Einführung einer derartigen Bezeichnung als zeitgemäss und für das Studium der Sache förderlich erscheinen lassen, werden sich im Verlaufe der Darstellung von selbst ergeben.

(Pleuroptoplegie?)

Die Pleuroplegie (oder „Ophthalmopleuroplegie“, wenn der Name ganz genau sein soll) wird häufig bei Erkrankungen der Brücke, wie Neubildungen, Blutungen, arterio-thrombotischer Erweichung u. A., beobachtet, und zwar gewöhnlich einseitig. Was diesem Symptome jeweilig zu Grunde liegt, darüber macht man sich ungefähr folgende Vorstellung, wobei man anatomisch Nachgewiesenes mit bloss physiologisch Postulirtem vorläufig als gleichwerthig ansieht:

Angenommen, es bestehe linksseitige Pleuroplegie. Da die Convergenz erhalten ist, so müssen folgende Gebilde anatomisch und functionell unbeeinträchtigt bestehen: 1. Die beiden Mm. recti interni; 2. die Oculomotoriusäste, welche diese beiden Muskeln versorgen; 3. die beiden Oculomotoriuskerne, oder eigentlich, da jeder Oculomotoriuskern in eine Anzahl von Partialkernen zerfällt, welche seitlich vom Apuäductus Sylvii angeordnet sind und von welchen jeder mit einem besondern Augenmuskel in Beziehung steht, die beiden Internuskerne; 4. die beiden intracerebralen Bahnen, welche die Internuskerne mit dem Convergenzwillkürcentrum verbinden, welch letzteres man sich als cortical, unpaarig und in der Mittellinie gelegen vorstellt, und endlich 5. dieses corticale Convergenzcentrum selbst. Aufgehoben ist nach unserer Annahme die conjugirte Linkswendung beider Augen, welche vom äussern Geraden des linken und vom innern Geraden des rechten Balbus ausgeführt wird. Der Ausfall der Thätigkeit dieser beiden Muskeln ist nun für jeden einzelnen besonders zu analysiren. Die Lähmung des linken äussern Geraden ist eine absolute und es ist also folgende neuro-musculäre Kette von Gebilden als ausser Thätigkeit gesetzt zu betrachten: 1. der linke M. rectus externus; 2. der ihn versorgende linke Nervus abducens; 3. der in der Brücke gelegene linke

Abducenskern ; 4. die intracerebrale Bahn, welche diesen Kern mit dem vermuthlich in der Rinde der contralateralen (rechten) Gehirnhälfte gelegenen Willkürcentrum für die Linkswendung beider Augen verbindet, und 5. das eben genannte Willkürcentrum selbst. Die Thätigkeit dieser ganzen Kette ist, wie gesagt, aufgehoben, doch welches Glied der Kette der Sitz der störenden Läsion ist, darauf werden wir erst im Verlaufe der Analyse der Functionsbeeinträchtigung des andern in Betracht kommenden Muskels, des rechten innern Geraden stossen.

Dieser Muskel ist nur relativ gelähmt, d. h. nur für die Aufgabe der conjugirten Seitwärtswendung ; für den Zweck der Convergenz ist er vollkommen arbeitstüchtig. Verfolgen wir nun die Kette, welche den rechten innern geraden Augenmuskel mit dem Willkürcentrum der associirten Linkswendung verknüpft, so wandeln wir da zu Anfang auf schon bekannten Pfaden, denn die ersten Glieder dieser Kette sind: 1. der genannte Muskel selbst; 2. der ihn innervirende Ast des rechten Oculomotorius und 3. der rechte Internuskern. Mit diesen drei Gebilden haben wir uns schon früher bei der Analyse der intact bestehenden Convergenz beschäftigt. Vom Internuskern an (wir sind beim rechten Internuskern) trennen sich die Wege des Convergenzimpulses und des Impulses für die conjugirte Linkswendung. Es hat nämlich der rechte Internuskern zwei Centralverbindungen, von denen die eine, von uns schon besprochene, ihn mit dem Willkürcentrum der Convergenz verbindet, während die andere, welche uns jetzt beschäftigen soll, ihn mit dem Willkürcentrum der conjugirten Linkswendung in Verbindung setzt. Dieses Willkürcentrum haben wir oben in die Rinde der rechten Hemisphäre verlegt, also auf dieselbe Seite, auf welcher der Internuskern liegt, bei welchem wir im Verlaufe unserer Analyse angelangt sind. Die Verbindungsbahn zwischen dem rechten Internuskern und dem in der rechten Hemisphäre gelegenen Corticalcentrum der conjugirten Linkswendung ist aber keine gestreckt gerade, welche als solche ganz im Bereiche der rechten Hirnhälfte verlaufen würde, sondern sie macht einen schleifenförmigen Umweg durch das Gebiet der linken Hirnhälfte, und zwar ganz dicht am linken Abducenskern vorbei. Es ist dies derselbe Abducenskern, den wir im Verlaufe unserer analytischen Wanderung schon einmal berührt haben. So dicht streicht die Verbindungsbahn an diesem Kern vorüber, dass eine Läsion des Kerns beinahe immer eine Läsion der Verbindungsbahn involvirt. Die Bahn der conjugirten Linkswendung ist also eine einheitliche soweit sie eine Centralbahn ist, nämlich von ihrem in der rechten Hemisphärenrinde gelegenen Ursprunge an bis in die Gegend des linken Abducenskerns ; hier aber spaltet sie sich in zwei Nuclearbahnen, von denen die eine direct in den Stamm des linken Nervus abducens übergeht, während die andere erst zum Internuskern der andern (rechten) Seite führt und von da aus erst in den betreffenden Oculomotoriusast einmündet. Wird die Centralbahn an irgend einer Stelle ihres Verlaufs lädirt, so ist linksseitige Pleuroplegie, d. h. absolute Lähmung des linken äussern Geraden mit relativer Lähmung des rechten innern Geraden die Folge. Dies

gilt natürlich auch von Läsionen ihrer beiden Endstationen, des in der rechten Hemisphäre gelegenen Corticalcentrums einerseits, und des linken Abducenskerns oder eigentlich einer bestimmten in seiner nächsten Nachbarschaft gelegenen Stelle andererseits.

Was hier über linksseitige Pleuroplegie gesagt ist, gilt *mutatis mutandis* auch von rechtsseitiger.

Dass der Ausdruck „Abducenslähmung" für den hier besprochenen Zustand unzulänglich und desshalb auch irreführend ist, liegt auf der Hand, und doch finden wir ihn in der Literatur dafür gebraucht. Genauer ist wohl der Ausdruck „nucleare Abducenslähmung", doch eignet er sich auch nicht als Bezeichnung für das uns interessirende klinische Symptom als solches, da er eine topische Diagnose stellt, welche für eine Anzahl der Fälle wohl zutreffen mag, aber doch nicht für alle.

Die Ausdrücke "Déviation conjugée" und "Paralysie conjugée" erinnern daran, dass wir die grundlegenden klinischen Beobachtungen über dieses Krankheitszeichen einer Reihe von französischen Forschern verdanken. Ich führe hier bloss die Entdeckungen von Achille Foville und Féréol an. Foville machte im Jahre 1858 zuerst die Beobachtung bekannt, dass bei einseitigen Brückenherden Lähmung der associirten Seitwärtswendung der Bulbi nach derjenigen Seite zu auftritt, auf welcher die Brückenläsion gelegen ist, während Féréol im Jahre 1873 zuerst auf das anscheinend paradoxe Verhalten des Rectus internus unter solchen Umständen aufmerksam machte, welcher Convergenzbewegungen willig ausführen hilft, während er sich dem conjugirten Seitenbewegungsimpulse gegenüber ohnmächtig erweist. Beide Ausdrücke, „conjugirte Deviation" und „conjugirte Lähmung", sind auf Beweglichkeitsstörungen nach allen möglichen Richtungen hin anwendbar und es muss jedesmal die ausdrückliche Bezeichnung der Richtung, ob nach oben, links u. s. w., durch besondere Worte hinzugefügt werden. Von allen conjugirten Paralysen ist die von uns sogenannte Pleuroplegie die am häufigsten vorkommende, am besten studirte und wegen der dabei so auffallend zu Tage tretenden Doppelwerthigkeit der Interni wohl auch die interessanteste.

Nicht jedesmal, wenn Pleuroplegie (oder Pleuroparese) besteht, ist sie auch durch augenfällige Deviation zu erkennen*), wie z. B. der folgende, kurz wiederzugebende Fall meiner eigenen Beobachtung beweist:

Ein etwa 4 Jahre altes Mädchen war die Treppe herunter auf den Kopf gefallen und wurde in das Eastern Dispensary gebracht. Herr Dr. W. W. Van Arsdale, dem es da vorgestellt wurde, forderte mich auf, das linke Ohr, aus welchem Blut geflossen war, zu untersuchen. Das

---

*) Hierauf machen auch Leichtenstern und Hunnius nachdrücklich aufmerksam. S. *H. Hunnius*, Zur Symptomatologie der Brückenerkrankungen und über die conjugirte Deviation der Augen bei Hirnkrankheiten, S. 33. Das Studium dieses Werkchens mit dem in ihm enthaltenen, oft citirten Schema ist für Jeden unerlässlich, der sich mit unserem Gegenstande eingehender beschäftigen will.

Kind war zur Zeit der Vorstellung vollkommen bei Besinnung und ganz munter. An den Augen war weder von Seite der Umgebung, noch ärztlicherseits irgend etwas Auffälliges bemerkt worden, und ich verfiel darauf, die Beweglichkeit der Bulbi zu untersuchen, bloss durch den zufälligen Umstand veranlasst, dass ich kurz vorher einen Fall mit Augenmuskellähmung untersucht hatte. Das Kind folgte über Aufforderung dem vorgehaltenen Finger nur im Bereiche der linken Hälfte des Blickfeldes, nach rechts zu gingen beide Augen bloss um ein Geringes über die Mittellage hinaus und blieben an dieser Stelle mit nystagmusartigen Zuckungen stehen. Zwischen den einzelnen Augen war insofern ein Unterschied zu bemerken, als das linke die Mittellinie um ein Geringes weiter nach rechts zu überschreiten im Stande war, als das rechte. Ueber den Verlauf ist nichts zu melden, da die Eltern das Kind nicht wiederbrachten. Es handelte sich hier um rechtsseitige Pleuroparese.

Ist aber vollständige Pleuroplegie, z. B. nach rechts, vorhanden, so wird sie sich in Folge der Contraction der Antagonisten durch zu Tage liegende conjugirte Deviation nach links verrathen.

Es kann aber auch conjugirte Deviation ohne Pleuroplegie bestehen, dann nämlich, wenn die Deviation durch Krampf des conjugirten Muskelpaars entsteht, also ein Reizphänomen darstellt. Für den Fall, dass ein solcher Krampf die Seitwärtswender betrifft, könnte man ihn, unserer Terminologie conform, mit dem Namen „Pleurospasmus“ bezeichnen.

Der Vollständigkeit halber mag hier noch erwähnt werden, dass der der Pleuroplegie entgegengesetzte Zustand, nämlich die Lähmung der Convergenzfähigkeit bei erhaltener conjugirter Seitwärtswendung, auch beobachtet und in der neuern Literatur mit zunehmender Aufmerksamkeit behandelt wird. Wer für dieses Symptom nun eine entsprechende kurze Bezeichnung haben will, dem wird mit dem Namen „Mesoplegie“ gedient sein. Dass nicht alle Fälle von sogenannter musculärer Asthenopie hierunter zu subsumiren sind, darauf sei hier bloss im Vorübergehen hingewiesen.

In dem Eingangs geschilderten Falle sind die beiden Facialis- und die beiden Abducens- (oder pleurokinetischen) Kerne allem Anscheine nach als Opfer einer Bildungshemmung, in deren Bereich gewisse Antheile der Kerne des Trigeminus und des Hypoglossus auch einbezogen sind, gar nicht zur Entwicklung gekommen. Es ist dies wegen der engen Nachbarschaft dieser Kerne die nächstliegende Erklärung des vorliegenden Symptomencomplexes. Der unbeständige und bald das eine, bald das andere Auge betreffende Strabismus sursum vergens deutet aber darauf hin, dass es sich neben der, etwas absolut Abgeschlossenes darstellenden, Bildungshemmung auch noch um einen activen, fluctuirenden Vorgang handelt, über dessen Natur zu theoretisiren man mir erlassen mag.

In der Literatur sind bisher erst vier Fälle verzeichnet, welche mit dem unsrigen in Parallele gebracht werden können. Es sind dies die Fälle von „angeborener doppelseitiger Abducensfacialislähmung“ von

Alfred Graefe, Halle*); G. C. Harlan, Philadelphia †); Julian Chisolm, Baltimore ‡) und P. J. Möbius, Leipzig §).

Von den fünf vorliegenden Fällen, welche sich in ihren Hauptpunkten gleichen, bietet aber auch nicht ein Einziger eine vollkommene Uebereinstimmung in allen Einzelheiten mit irgend einem der Uebrigen dar. Die Facialislähmung war im Graefe'schen Falle nur links vollständig, auf der rechten bestand bloss Parese. In den Fällen von Harlan, Chisolm und Möbius war das obere Facialisgebiet beiderseits vollständig gelähmt, unterhalb der beiden Mundwinkel jedoch war etwas Beweglichkeit erhalten. In unserem Falle ist nur der rechte Mundwinkel beweglich, und zwar in ganz ausgeprägter Weise.

Was die Motilitätsstörung der Augen betrifft, so war in den beiden Fällen von Harlan und Chisolm congenitaler Strabismus convergens vorhanden. Bei der Patientin Chisolm's war letzterer in frühester Kindheit durch Myotomie der Interni operirt worden, in Folge dessen die Augen zur Zeit der Untersuchung — als Chisolm sie zuerst sah, war sie schon 35 Jahre alt — parallel standen. Wie in den übrigen drei Fällen, so war auch bei Harlan und Chisolm der Abducens beiderseits vollständig gelähmt. Ob sich die verkürzten Interni auf Accommodationsimpulse anders verhalten hätten, als auf Seitenwendungsimpulse, darüber wird von diesen beiden Beobachtern keine besondere Angabe gemacht. Harlan sagt bloss, dass die Function sämmtlicher Bulbusmuskeln, mit Ausnahme der Recti externi, normal zu sein schien, und Chisolm, dass in seinem Falle die Seitenwendung nach beiden Richtungen hin vollkommen aufgehoben war, weil der Abducens beiderseits von Geburt aus gelähmt und die Action der Interni durch die Schieloperation aufgehoben war. Man vermisst bei dem letztern Fall eine besondere Angabe über das Verhalten bei Anforderungen an die Convergenz um so mehr, als Chisolm in der Lage war, eben dieser Patientin wegen Hyperopie Convexgläser zum Gebrauche beim Nähen bestimmen zu müssen. In den drei anderen, nämlich den von Graefe, Möbius und mir beobachteten Fällen war kein Strabismus convergens vorhanden.

Zwischen dem Graefe'schen und dem zu Anfang dieses Artikels geschilderten Falle herrscht eine merkwürdige Uebereinstimmung in Bezug auf den Unterschied der Refraction beider Augen, welche in

---

*) *Graefe-Saemisch:* Handbuch der Augenheilk., Bd. VI, pag. 60. — Ferner: Siebenter Periodischer Internat. Ophthalm.-Congress, 1888, S. 30.

†) Transactions of the American Ophthalmological Society, 1881, pag. 216.

‡) Archives of Ophthalmology, edited by *Knapp* and *Schweigger*, Vol. XI, pag. 323, 1882. — Deutsche Ausgabe desselben Archivs, Bd. XVII, Heft 4, pag. 414, 1887.

§) Münchener Medicinische Wochenschrift, 1888, No. 6, (7. Februar). Dieser sehr lehrreiche Artikel enthält ausgiebige Referate sowohl über die im engern als auch über die im weitern Sinne einschlägige Casuistik. Nur der Fall von Harlan ist Möbius unbekannt geblieben.

beiden Fällen rechts myopisch und links emmetropisch war. Ferner ist ebenfalls in beiden Fällen ein geringer Höhenunterschied der beiden Bulbi notirt, nur dass im Graefe'schen Falle das linke Auge permanent etwas tiefer stand, während in dem unsrigen die Höhenabweichung nicht beständig manifest war, ausserdem, wenn sie sich bemerklich machte, es bald das eine, bald das andere Auge war, welches höher stand. Beim Fixiren eines nahe zur Antlitzfläche gehaltenen Gegenstandes wurde der Höhenunterschied, wenn er etwa früher vorhanden war, in unserem Falle immer wieder ausgeglichen. ohne nachweisbare Raddrehung.

Möbius beobachtete das Auftreten eines Höhenunterschieds in dem von ihm beschriebenen Falle bloss beim Blick nach unten. Die Excursionsfähigkeit der Bulbi war nach dieser Richtung hin beschränkt und es trat dabei immer Convergenz ein. Es mag hier ausdrücklich bemerkt werden, dass eine Beschränkung der Blickfähigkeit nach unten in unserem Falle nicht zu constatiren war und dass bei dieser Blickrichtung eine übermässige, der Distanz des Fixirobjectes nicht adäquate Convergenz niemals eintrat.

Es liegt bisher in der Literatur noch kein einziger Sectionsbefund bei dem in Frage stehenden congenitalen Symptomencomplex vor. Für den Augenarzt mit eine der interessanten Fragen, deren Lösung aber nur durch Autopsie erlangt werden kann, ist die, warum in einer Reihe von Fällen, wie denen von Harlan und Chisolm, die Augen in convergente Schielstellung gerathen, während in einer anderen Reihe von Fällen die Bulbi in der Mittelstellung verharren.

Der Epicanthus, die vorspringende Glabella, die Uvula bifida, der krumme linke Zeigefinger und die abortive Trichterbrust sind unserem Falle eigenthümliche Begleiterscheinungen, ebenso die Anomalien im Bereiche des Trigeminus und des Hypoglossus. Dagegen ist bei Möbius eine Schwimmhaut zwischen zwei Fingern der rechten Hand vermerkt.

Die erste Beobachtung von Lähmung der Seitwärtswender des Auges auf beiden Seiten rührt von Stellwag von Carion *) her, doch war hier die Lähmung nicht angeboren, sondern wurde erst im Verlaufe einer in den zwanziger Jahren aufgetretenen Struma exophthalmica bemerkt. Das Bild entsprach anfangs im Wesentlichen dem von Graefe, Möbius und mir wiedergegebenen Befunde: Beide Augenachsen standen parallel zu einander und zur Medianebene; weder nach rechts, noch nach links hin war die geringste Drehung möglich. Dabei war das Convergenzvermögen durchaus nicht beschränkt. Das folgende Stadium aber entsprach dem Chisolm'schen und Harlan'schen Befunde: Beide Augen, besonders das linke, waren nach innen gerichtet. Wurde das Fixirobject aus der Medianebene nach rechts oder nach links gerückt, so folgte nur das gleichnamige Auge und stellte sich schliesslich parallel zur Medianebene, ohne diese jemals zu überschreiten, das andere Auge blieb in seiner stark adducirten Stellung. Wiederum später stand das

---

*) Ueber gewisse Innervationsstörungen bei der Basedow'schen Krankheit. Wiener Med. Jahrbücher, Bd. XVII, pag. 25, 1869. (Erster Fall.)

rechte Auge ganz normal, das linke wich jedoch noch ein wenig nach innen ab. Es waren im Verlaufe der Krankheit anderweitige schwere Störungen, wie besonders asthmatische Anfälle und psychische Erregtheit aufgetreten. Die Beweglichkeitsbeschränkung der Augen wurde stetig geringer und war beinahe vollkommen dem normalen Zustande gewichen, als die Patientin sich weiterer Beobachtung entzog.

